



**CIX**  
REUNION CIENTIFICA DE LA  
**SOCIEDAD DE PEDIATRIA  
ANDALUCIA OCCIDENTAL  
Y EXTREMADURA**



# Lactante con dificultad respiratoria: ¿algo diferente?

M<sup>a</sup> Gadea De Peralta Alonso

David Naranjo Vivas

Servicio de Pediatría. Neumología y Alergología Pediátricas

Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz



# ÍNDICE:

1. Caso clínico
2. Descripción de la enfermedad
3. Comentarios
4. Bibliografía

# CASO CLÍNICO:

## ANTECEDENTES:

### FAMILIARES:

- ✓ Madre: 30 años, sana. No fumadora. G1 A0 V1.
- ✓ Padre: 31 años. Disrafismo espinal oculto. Ex-fumador.
- ✓ Tío (rama materna): Aplasia medular.
- ✓ Tío (rama paterna): RCJ estacional

### PERINATALES:

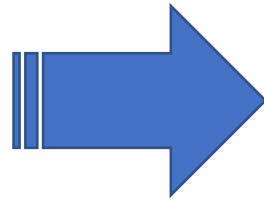
- ✓ Embarazo controlado, ecografías prenatales normales.
- ✓ Parto eutócico, 40 SEG.
- ✓ Lactancia materna 4 meses (inició suplementos de lactancia artificial a los 2 meses de edad).
- ✓ Regurgitaciones frecuentes en los primeros 2 meses.
- ✓ No exposición al humo de tabaco.
- ✓ No animales

# CASO CLÍNICO:

## ENFERMEDAD ACTUAL:

*5 meses*

Infección aguda respiratoria por **SARS-CoV-2**



*7 meses*

**Cuadro dificultad respiratoria persistente**

FR 60-66 rpm.

Tiraje subcostal moderado, intercostal inferior/supraesternal leve.

**SatO2 100%.**

Tos seca de predominio matutino (++ comidas, esfuerzos)

## TRATAMIENTO:

- Corticoides inhalados/ orales
- Broncodilatadores inhalados
- Antibioterapia oral

# LLEGADOS A ESTE PUNTO... ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE PASO?

1. Probar con una nueva pauta de antibióticos, pueden no haber resultado efectivos
2. No hacer nada, continuar con mismo tratamiento y observación clínica, desde Atención Primaria
3. Derivar a consultas de Neumología Infantil
4. Ninguna de ellas es correcta

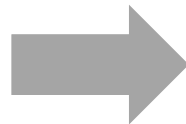
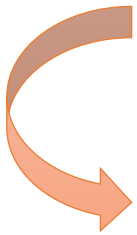
# LLEGADOS A ESTE PUNTO... ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE PASO?

Derivar a consultas de Neumología Infantil

# CASO CLÍNICO:



- Es derivada a consultas de Neumología Infantil
- En primera valoración= **SatO2 100% (aire ambiente)**
- En la exploración llama la atención:
  - **Tiraje** subcostal moderado, intercostal inferior y supraesternal leve
  - Auscultación pulmonar **patológica** (crepitantes finos y subcrepitantes diseminados)



**Hipoxemia durante el sueño**





# ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍAS A CONTINUACIÓN?

1. Analítica sanguínea completa
2. Estudio de autoinmunidad
3. Estudio alergias básicas
4. Todas ellas

# ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍAS A CONTINUACIÓN?

Todas ellas



# CASO CLÍNICO:

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

### → ANALÍTICA SANGUÍNEA:

- Hemograma: **Hb** (14/06: 11,6 g/dL– 14/7: 12,2 g/dL– 11/8: 14,4 g/dL), **Hto** (14/06: 34,3% g/dL– 14/7: 36,4%– 11/8: 42%). Eo <3%. Resto normal.
- Bioquímica, Perfil férrico, PCR, hormonas tiroideas normales.
- IgE específica a leche de vaca, alfa-lactoalbúmina, beta-lactoalbúmina, caseína y albúminasérica bovina: negativo.
- IgG, IgA e IgM: normales.

# CASO CLÍNICO:

## → ANALÍTICA SANGUÍNEA:

- Complemento (C3 y C4): normal.
- Subpoblaciones linfocitarias normales. Cociente CD4/CD8 \* 2,70 (1-1,50)
- Autoinmunidad (ANA-, ANCA-, antiproteinasa 3-): negativa.
- Serología: **SARS-CoV-2 IgG y CMV IgG: positivas**; Coxiella IgG, C. pneumoniae IgG e IgM, Legionella IgG, Mycoplasma IgG e IgM, CMV IgM y VEB IgG e IgM: negativas.
- PCR virus respiratorios: negativos.
- Alfa-1-antitripsina: normal

# CASO CLÍNICO:

## → OTRAS PRUEBAS:

- Mantoux: 0 mm a las 48-72 horas.
- Test del sudor: normal.
- pH-metría esofágica: solicitada

# ¿CUÁL ES LA PRUEBA DE IMAGEN DE ELECCIÓN?

1. TC de tórax
2. RMN pulmonar
3. Rx de tórax
4. Todas son de elección

# ¿CUÁL ES LA PRUEBA DE IMAGEN DE ELECCIÓN?

TC de tórax

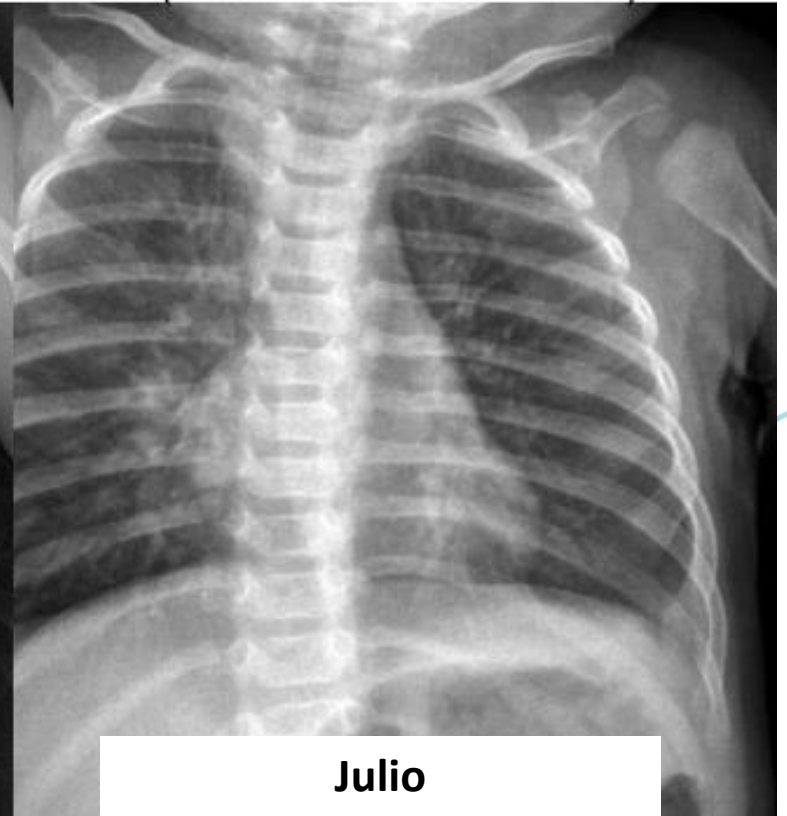
# CASO CLÍNICO:

→ PRUEBAS DE IMAGEN: Radiografía de tórax

“Dudoso  
aumento de  
densidad  
paracardiaco  
derecho”.



Mayo  
(Infección SARS-COV2)



Julio  
2 meses tras la infección



# CASO CLÍNICO:

→ PRUEBAS DE IMAGEN: Radiografía de tórax

Agosto  
(4 meses tras infección)

"Ambos hemitórax hiperinsuflados. Parénquima pulmonar sin alteraciones. Silueta cardiomediastínica conservada. No signos de derrame pleural. Estructuras óseas y partes blandas conservadas".



# CASO CLÍNICO:

→ PRUEBAS DE IMAGEN: TC de tórax

Agosto  
(4 meses tras infección)

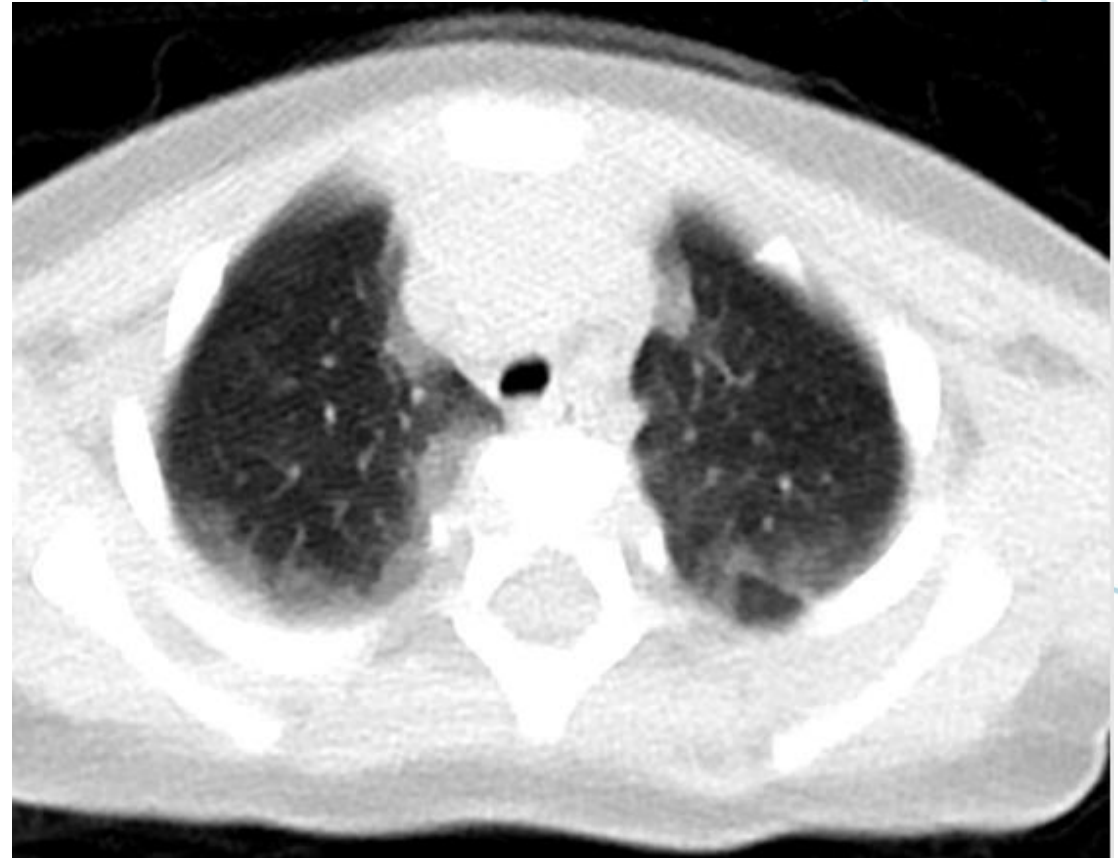
**“Afectación pulmonar difusa bilateral.**

Aumento de la densidad en **vidrio deslustrado,**

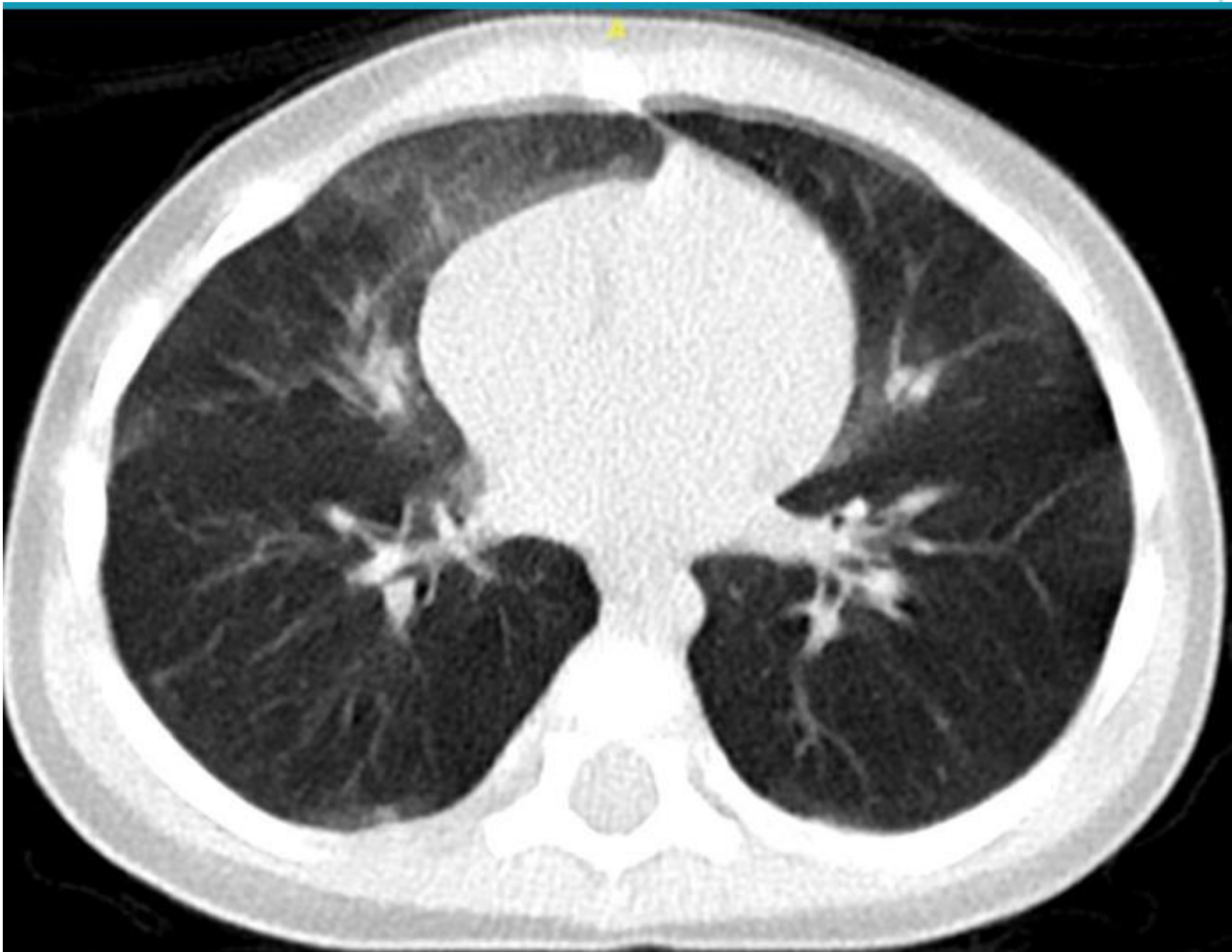
- LLSS y LLII: predominio subpleural periférico e hilar central.
- LM y língula: difusa.

Atelectasia laminar basal izquierda.

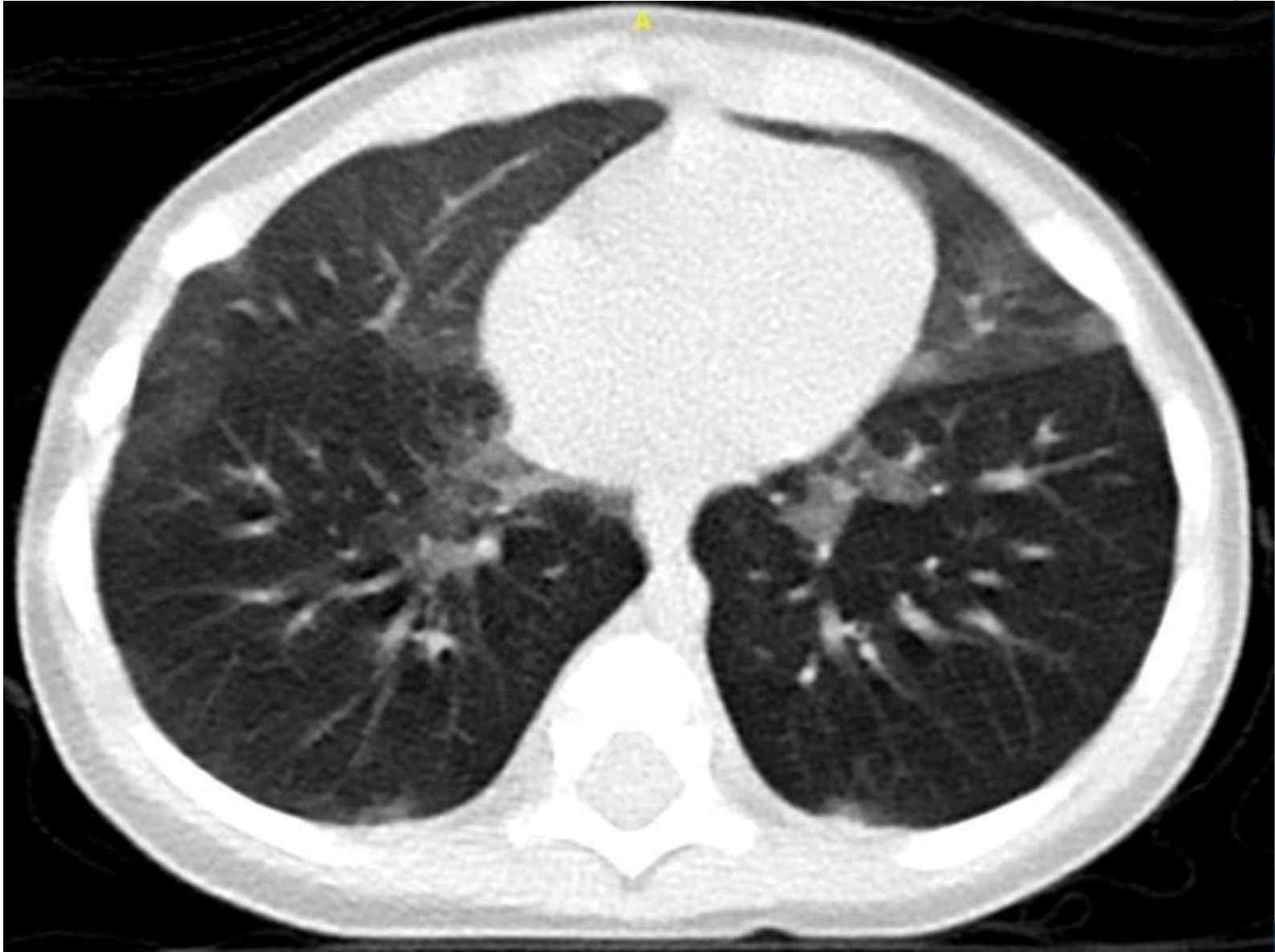
No derrame pleural ni pericárdico”













# ¿CON QUÉ OTRAS PATOLOGÍAS DEBEMOS HACER EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

1. Cardiopatías congénitas
2. Fibrosis quística
3. Anomalías estructurales de las vías respiratorias
4. Todas ellas





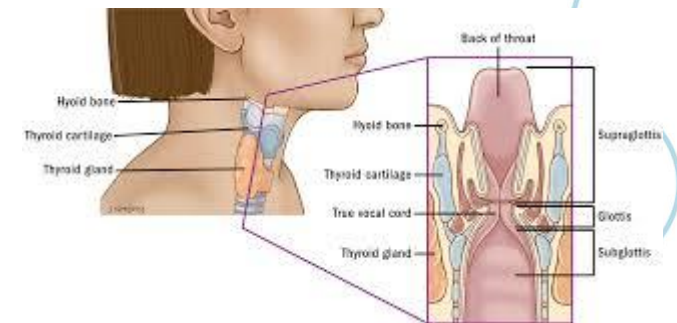
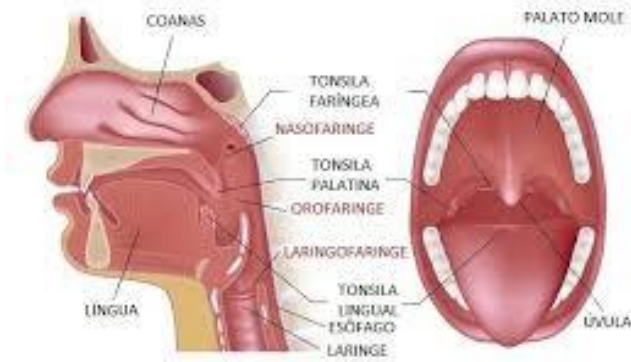
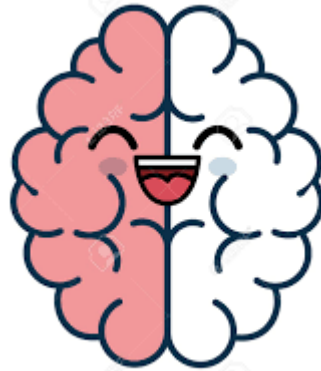
# ¿CON QUÉ OTRAS PATOLOGÍAS DEBEMOS HACER EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

Todas ellas



# CASO CLÍNICO:

## VALORACIÓN MULTIDISCIPLINAR



# CASO CLÍNICO:

## TRATAMIENTO AL ALTA:

- ✓ Oxigenoterapia domiciliaria
- ✓ Suplemento nutricional (dieta hipercalórica)

# CASO CLÍNICO:

→ IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA:

HIPERPLASIA CÉLULAS  
NEUROENDOCRINAS  
DE LA INFANCIA

BRONQUIOLITIS  
OBLITERANTE  
POSTINFECCIOSA

OTRAS

Estudios a realizar:  
¿Estudio genético?  
¿Broncoscopia y  
LBA?  
¿Biopsia pulmonar?

# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

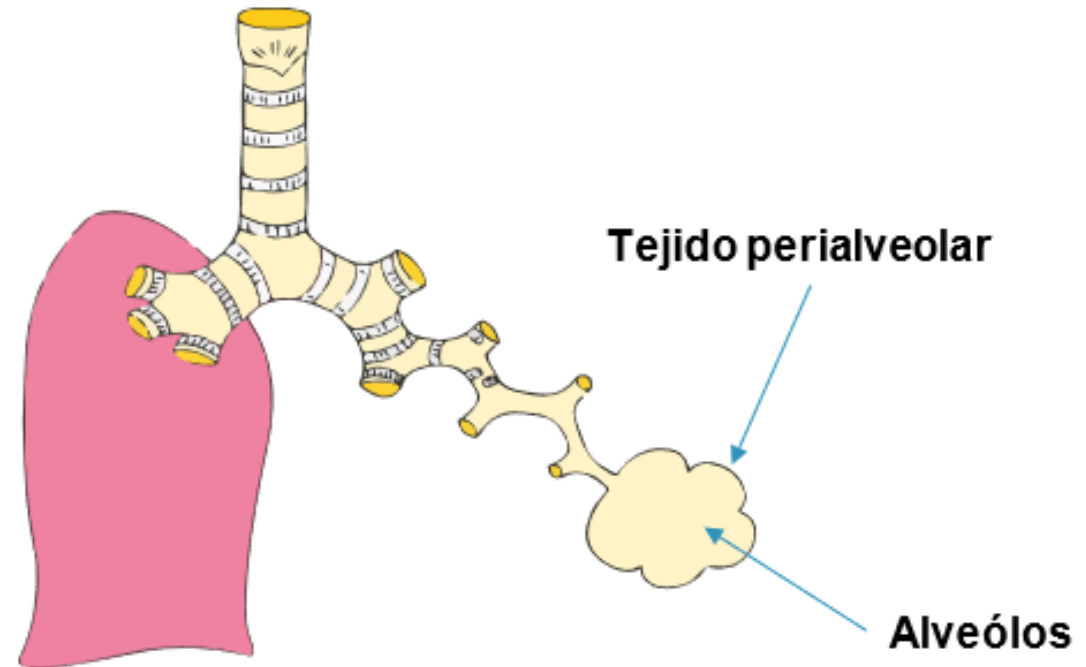
## ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL:

### → Etiología:

- Genética
- Infeccioso
- Factores ambientales
- Fármacos
- Enfermedades sistémicas o de causa desconocida

→ Prevalencia España 2019: 381

→ Nuevos casos/año:61



# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

## SÍNDROME chILD (Children's Interstitial Lung Disease)

### SÍNTOMAS:

Tos  
Dificultad respiratoria  
Mala tolerancia al ejercicio

### SIGNOS:

Taquipnea  
Estertores  
Tiraje  
Acropaquias  
Retraso crecimiento  
Insuficiencia respiratoria

### PRUEBA DE IMAGEN:

Rx o TC  
Afectación difusa

### ALTERACIÓN INTERCAMBIO GASEOSO:

Hipoxemia  
Hipercapnia  
Desaturación con ejercicio

# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

## CLASIFICACIÓN:

### Hiperplasia células neuroendocrinas

Primeros meses. Varón.

Rx de tórax: hiperinsuflación y líneas intersticiales.

TC: **vidrio deslustrado** con afectación lóbulo medio y língula e inversión del cociente ventilatorio normal.

**Biopsia:** >10 % células neuroendocrinas en epitelio bronquiolar.

No tratamiento específico. Oxigenoterapia.

### Glucogenosis intersticial pulmonar:

Postnatal, persiste en lactante.

Rx de tórax: atrapamiento aéreo y aumento de la trama intersticial

TC pulmonar: en **vidrio deslustrado** generalmente **parcheado** y/o bandas parenquimatosas gruesas.

**Biopsia:** células mesenquimales + depósitos granulares glucógeno (PAS+).

Soporte respiratorio, corticoides, hidroxiclороquina.

Tabla 1. Clasificación de las neumopatías intersticiales idiopáticas propias de los lactantes

<b>Trastornos específicos de etiología no definida</b>
Taquipnea persistente de la infancia/hiperplasia de células neuroendocrinas
Glucogenosis intersticial pulmonar
<b>Enfermedades por defectos de la función del surfactante</b>
Mutaciones de la proteína B del surfactante: patrón histológico dominante, proteinosis alveolar pulmonar y variantes
Mutaciones de la proteína C del surfactante: patrón histológico dominante, neumonitis crónica de la infancia; también neumonía intersticial descamativa e inespecífica
Mutaciones ABCA3: patrón histológico dominante, proteinosis alveolar pulmonar y variantes. También neumonitis crónica de la infancia, neumonía intersticial descamativa, neumonía intersticial inespecífica
Histología compatible con defectos del surfactante, pero sin etiología genética reconocida: <ul style="list-style-type: none"><li>• Proteinosis pulmonar alveolar</li><li>• Neumonitis crónica de la infancia</li><li>• Neumonitis intersticial descamativa</li><li>• Neumonía intersticial inespecífica</li></ul>
<b>Anomalías difusas del desarrollo pulmonar</b>
Displasia acinar
Displasia alveolar congénita
Displasia alveolocapilar con mala alineación de las venas pulmonares
<b>Anomalías de crecimiento pulmonar con alveolarización deficiente</b>
Hipoplasia pulmonar
Enfermedad neonatal crónica pulmonar
Relacionadas con anomalías cromosómicas
Relacionadas con cardiopatías congénitas

Modificado de: Kurland G, Detering RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al. An Official American Thoracic Society Clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. Am J Respir Crit Care Med. 2013;188:376-94.

Tabla 2. Otras enfermedades pulmonares intersticiales, no específicas de los lactantes

<b>Enfermedades sistémicas con participación pulmonar</b>	Enfermedades de base inmune Histiocitosis Enfermedades de depósito Síndromes neurocutáneos Infiltrados neoplásicos Sarcoidosis
<b>Enfermedades del huésped normal (otras enfermedades pulmonares primarias)</b>	Procesos infecciosos-postinfecciosos Relacionadas con agentes ambientales Neumonitis por hipersensibilidad Inhalación de tóxicos Síndromes aspirativos Neumonía eosinofílica
<b>Enfermedades del huésped inmunodeprimido</b>	Infecciones oportunistas Efectos secundarios de tratamientos (fármacos, radiación) En relación con trasplante y rechazo Daño alveolar difuso de etiología desconocida Neumonitis intersticial linfoide
<b>Enfermedades que simulan enfermedades intersticiales</b>	Vasculopatía hipertensiva arterial Vasculopatía congestiva incluyendo la enfermedad venooclusiva Cambios congestivos relacionados con disfunción cardíaca Trastornos linfáticos

Modificado de: Kurland G, Detering RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al. An Official American Thoracic Society Clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. Am J Respir Crit Care Med. 2013;188:376-94.

# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

→ CLÍNICA:



**Distrés respiratorio agudo**

**NO** responde a surfactante

Evolución Normal habitual



## Manifestaciones extrapulmonares:

Anemia

Pancitopenia

Linfadenopatias

Artritis

Hepatoesplenomegalia



**Tos**

Intolerancia al ejercicio

Cianosis, hipoxemia

Resaca, Sibilancias

Retraso crecimiento

Hemoptisis, HTP

**5% asintomáticos**



# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

## → APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA:

### HISTORIA CLÍNICA:

- Síntomas respiratorios
- Dificultades con las tomas
- Hemoptisis
- Fiebre
- Contacto con pájaros
- AP y AF enfermedades de tejido conectivo, inmunodeficiencias

### EXPLORACIÓN FÍSICA:

Estertores o subcrepitantes  
**Normal (>1/3)**  
Acropaquias  
Deformidad torácica (pectus excavatum): mutaciones ABCA3.



# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

## → APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA:

### PRUEBAS COMPLAMENTARIAS:

#### Laboratorio:

- Inmunológico (inmunodeficiencias, infecciones oportunistas)
- Hipersensibilidad: precipitinas, Ig G específicas.
- Autoinmunidad y enfermedades sistémicas: LES, hemorragia pulmonar, ANCA, Auto Ac GM-CSF, ECA.

#### Imagen:

- TC pulmonar: **patrón en vidrio deslustrado**, engrosamiento de septos y quistes aéreos subpleurales.
- Rx de tórax: anomalías inespecíficas/normal. Asocia RGE (26-49%).

# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

→ APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA:

## PRUEBAS COMPLAMENTARIAS:

**Genético:** integrina 3; gen TMEM173; gen COPA; gen LRBA. déficit de proteína B o C y ABCA-3; gen NKX2.1 o TTF-1 (hipotiroidismo y alteración neurológica); proteinosis alveolar [CSF2RA] [CSF2RB]); Deficiencia de GATA2 (hemato, infecciones oportunistas); gen filamin A (FLNA) y gen ACTA2 (trastorno del desarrollo alveolar); gen FOXF1 (trastornos del desarrollo pulmonar).

**Broncoscopia flexible:** LBA (diagnóstico en hemorragia pulmonar, histiocitosis, proteinosis alveolar y enfermedad pulmonar eosinofílica), biopsia endobronquial o transbronquial no indicada.

**Biopsia pulmonar quirúrgica: diagnóstico definitivo y específico.** Evitar en punta del lóbulo medio o llingula. Preferiblemente en dos áreas con diferente grado de alteración en TC.

# DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD:

## PRONÓSTICO:

- **Mortalidad 6 %-30%.**
- Supervivencia a los 5 años en niños 1 mes-18 años **64%**, y del **38% (+HTP)**
- **Mortalidad muy elevada:** déficits de proteína B del surfactante, déficit de ABCA3 neonatal o displasia alveolar o alveolocapilar.
- **Pronóstico favorable:** hiperplasia de células neuroendocrinas o glucogenosis intersticial pulmonar.

## TRATAMIENTO:

Soporte  
Oxígeno  
Nutricional  
Trasplante pulmonar

# COMENTARIOS:

- Sospechar **síndrome ChiLD** en todo paciente con dificultad respiratoria mantenida en el tiempo y necesidades de **oxígeno**.
- Investigar y realizar un estudio **diagnóstico precoz** para poder abordar su etiología y posible tratamiento.

# BIBLIOGRAFÍA:

1. Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Protocdiagnterpediatr*.2017;1:221-235.
2. A. Rodríguez Alonso, C. Molina Amores, M. Ruiz de Valbuena Maiz. Patología pulmonar crónica. *PediatrIntegral*2021;XXV(2):101–108.
3. Lisa R Young, MD. Approach to the infant and child with diffuse lung disease (interstitial lung disease). *UpToDate* Apr20,2022.
4. Lisa R Young, MD. Classification of diffuse lung disease (interstitial lung disease) in infants and children. *May*10,2022.
5. Ryu Juie, S. Hagood James , G. Haddad Gabriel. Abordaje diagnóstico de las neumopatías. Parte XVIII. Aparato respiratorio. Sección 1. Desarrollo y función. 2150-2161. Nelson. *Tratado de Pediatría*.Edición21.Vol.2.

MUCHAS GRACIAS

[david.naranjo@salud-juntaex.es](mailto:david.naranjo@salud-juntaex.es)

